

Varón de 77 años con ictericia y prurito

J. F. Varona^a, I. Usandizaga^a, R. Pérez Maestu^a, J. Marcos y Robles^b y F. Lozano^b

Servicios de ^a Medicina Interna y ^b Radiodiagnóstico. Clínica La Luz. Madrid.

Caso clínico

Se trata de un varón de 77 años sin hábitos tóxicos y con antecedentes de hipertensión arterial, hipertrofia prostática benigna y hallazgo ecográfico en revisión urológica de hace 6 años de quistes serosos hepáticos, uno de los cuales medía hasta 10 cm de diámetro mayor. Ingresa por clínica de tres meses de evolución consistente en malestar general, prurito generalizado, ictericia progresiva, acolia, coluria y síndrome constitucional con adelgazamiento importante (ponderado en unos 8 kg) e hiporexia muy marcada. No presenta fiebre, dolor abdominal, náuseas, vómitos, diarrea ni estreñimiento. En el examen físico destaca la presencia de intensa ictericia mucocutánea y de una hepatomegalia dura e indolora de unos 4-5 cm, sin ascitis ni edemas y con ausencia de adenopatías en las cadenas ganglionares accesibles, siendo el resto de la exploración física rigurosamente normal. En las pruebas complementarias iniciales destaca la presencia de hiperbilirrubinemia de 18,6 mg/dl (con 18,0 mg/dl de bilirrubina directa) y elevación de las enzimas hepáticas (G-GT de 442 U/l; fosfatasa alcalina de 268 U/l; GOT de 115 U/l; GPT de 207 U/l), siendo el resto de los parámetros analíticos normales, incluyendo hemograma, coagulación, proteínas totales, marcadores tumorales y serologías virales hepáticas. Se practica un ecografía abdominal que objetiva la presencia de poliquistosis hepática, con gran quiste en lóbulo derecho (12,3 x 6 cm) y hepatomegalia de lóbulo hepático izquierdo, sin dilatación de la vía biliar. Estos hallazgos se confirman con la realización de una tomografía axial computarizada (TAC) (fig. 1) y una resonancia magnética (RM) (fig. 2) que muestran múltiples quistes hepáticos aparentemente simples, sin signos de complicación en ninguno de ellos, y con uno dominante a nivel del lóbulo hepático derecho, con un diámetro máximo de 17 cm.



Fig. 1. Imagen de tomografía axial computarizada que muestra un quiste hepático muy voluminoso (mide unos 15 cm de eje mayor) que ocupa la práctica totalidad del lóbulo hepático derecho.



Fig. 2. Imagen de resonancia magnética que objetiva un gran quiste en lóbulo hepático derecho (con diámetro máximo de 17 cm).

Evolución

Se procede a realizar punción de dicho quiste obteniéndose un líquido claro «en agua de roca», sin elementos celulares y sin contenido en proteínas, glucosa, lactico-deshidrogenasa (LDH) ni bilirrubina, con estudios microbiológicos negativos. Se lleva a cabo drenaje del quiste con extracción de 1.600 cc de líquido, comprobándose mediante control de imagen de TAC la evacuación total del quiste dominante y la posterior redistribución visceral (vesícula biliar, colon y riñón derecho, lóbulo hepático derecho hipotrófico) y de los quistes hepáticos restantes de menor tamaño al evacuado (fig. 3). En los días consecutivos al drenaje transcutáneo del quiste se objetivó resolución de la ictericia y la colestasis, con notable mejoría clínica del paciente. Igualmente se realizó nuevo estudio de RM hepática y de vías biliares, que puso de manifiesto una notable disminución del tamaño del quiste del lóbulo hepático derecho, así como una morfología normal de la vía biliar y el conducto pancreático.

Diagnóstico

Ictericia obstructiva intrahepática por poliquistosis hepática simple, resuelta tras drenaje de quiste de lóbulo hepático derecho de 17 cm de diámetro máximo.

Discusión

La enfermedad poliquística hepática del adulto es rara, y se caracteriza por la aparición de lesiones quísticas múltiples en el hígado^{1,2}. Generalmente se asocia a enfermedad renal poliquística, de manera que la incidencia de quistes hepáticos en pacientes con poliquistosis renal y edad por encima de 60 años es superior al 40%^{2,4}. Sin embargo, también puede presentarse de forma aislada sin asociarse a enfermedad poliquística renal. Por lo general, la poliquistosis hepática es una enfermedad asintomática con preservación de la función hepática. Sin embargo, en ocasiones puede ser sintomática. Las manifestaciones clínicas vienen determinadas por la compresión que los quistes ejercen sobre

el parénquima hepático adyacente y las estructuras vecinas (lo más frecuente es el dolor abdominal persistente o severo) o por el desarrollo de complicaciones (fundamentalmente colestasis por obstrucción biliar o infecciones, pero en ocasiones se han descrito casos de abdomen agudo por rotura del quiste al espacio peritoneal, anemia por sangrado intraquístico, ascitis infecciosa, sepsis o fallo hepático grave)^{1,2}.

Para el diagnóstico de esta entidad la ecografía abdominal y la TAC son los procedimientos más útiles. La poliquistosis hepática simple es una causa reconocida pero poco frecuente de ictericia obstructiva^{1,2,5-7}, situación que acontece en el paciente que presentamos. Esta ictericia es el resultado del crecimiento desmesurado de alguno de los quistes que condiciona la aparición de hiperbilirrubinemia conjugada y colestasis intrahepática. Generalmente el drenaje transcutáneo del quiste es resolutorio, como en el caso que describimos.

La poliquistosis sólo requiere tratamiento en aquellos pacientes sintomáticos. Estos casos requieren descompresión, drenaje percutáneo y/o empleo de tratamiento antimicrobiano. Incluso en los raros casos en los que provoca enfermedad hepática grave se debe plantear un tratamiento quirúrgico^{1,2}. En este sentido, la resección hepática parcial con fenestración de los quistes se ha ensayado con cierto éxito en algunos pacientes con quistes sintomáticos masivos^{8,9}. No obstante, este procedimiento se reserva para aquellos pacientes refractarios, y siempre se lleva a cabo en centros con amplia experiencia en cirugía hepática. Recientemente se han descrito casos exitosos de tratamiento laparoscópico de quistes hepáticos masivos solitarios¹⁰. Otra opción terapéutica en los casos más graves es el trasplante hepático^{2,11}.

También hay datos preliminares que sugieren que la administración prolongada de agentes antihistamínicos bloqueadores del receptor H₂ (como cimetidina o ranitidina) o de análogos de la somatostatina (como el octreotide) pueden ser útiles en pacientes sintomáticos¹. Sin embargo, hay escasa experiencia en estas modalidades terapéuticas.

BIBLIOGRAFÍA

1. Vauthey JN, Maddern GJ, Kolbinger P, Baer HU, Blumgart LH. Clinical experience with adult polycystic liver disease. *Br J Surg.* 1992;79:562-5.
2. Vauthey JN, Maddern GJ, Blumgart LH. Adult polycystic disease of the liver. *Br J Surg.* 1991;78:524-7.
3. Gabow PA, Johnson AM, Kaehny WD. Risk factors for the development of hepatic cysts in autosomal dominant polycystic kidney disease. *Hepatology.* 1990;11:1033.
4. Everson GT. Hepatic cysts in autosomal dominant polycystic kidney disease. *Am J Kidney Dis.* 1993;22:1282.
5. Lidofsky S, Scharschmidt BF. Jaundice. En: Sleisenger & Fordtran, editores. *Enfermedades gastrointestinales y hepáticas.* 6th ed. Panamericana; 2000. p. 239-52.
6. Herrero JL, Prieto J. Ictericia. En: Farreras Rozman. *Medicina Interna.* 14th ed. Mosby/Doyma; 2000. p. 280-8.
7. Wittig JH, Burns R, Longmire WP Jr. Jaundice associated with polycystic liver disease. *Am J Surg.* 1978;136:383-6.
8. Newman KD, Torres VE, Rakela J, Nagorney DM. Treatment of highly symptomatic polycystic liver disease: preliminary experience with a combined hepatic resection-fenestration procedure. *Ann Surg.* 1990;212:30.
9. Que F, Nagorney DM, Gross JB Jr, Torres VE. Liver resection and cyst fenestration in the treatment of severe polycystic liver disease. *Gastroenterology.* 1995;108:487-94.
10. Fiamingo P, Tedeschi U, Veroux M, Cillo U, Brolese A, Da Rold A, et al. Laparoscopic treatment of simple hepatic cysts and polycystic liver disease. *Surg Endosc.* 2003;17:623-6.
11. Swenson K, Seu P, Kinkhabwala M, Maggard M, Martin P, Goss J, et al. Liver transplantation for adult polycystic liver disease. *Hepatology.* 1998;28:412-5.



Fig. 3. Imagen de tomografía axial computarizada que muestra quistes hepáticos simples, uno de ellos con aspecto irregular, y parcial colapso tras el drenaje practicado, con un diámetro mayor de 10 cm.